

## APUNTES SOBRE LA ARTERITIS DE LA TEMPORAL PRIMERA PARTE

Muy probablemente la arteritis de la temporal (AT) o arteritis craneal o arteritis gigante celular -y ciertamente hay otros sinónimos- sea una de las vasculitis más frecuentes en la edad adulta. En el Hospital Privado de Comunidad, entre 1981 y 2001, se diagnosticaron por biopsia 76 casos de AT (casi 3,1 de casos por año para una población mayor de 50 años estimada en 75.000).

En un reciente estudio epidemiológico en la población del nordeste de España, quedó claro que a la AT correspondía el 41,2% del total de las vasculitis del adulto (con una incidencia anual de 4,56 pacientes cada 10<sup>5</sup> habitantes), le seguía la angieitis leucocitoclástica cutánea (ALC) con el 31,5% del total; todos los casos comprobados por biopsia en mayores de 20 años<sup>1</sup>. Las características de ambas patologías pueden quizás hacer poco nítida su frecuencia real: por ser la AT una afección de arterias medianas a grandes, en sujetos añosos, con síntomas a veces proteiformes y oscuros, de duración prolongada, probablemente autolimitada y en un número indeterminado de casos de existencia subclínica; frente a la ALC, una patología de la piel que se ve y se toca, a veces en directa relación con una droga o una infección, de duración más breve y que no siempre invita a una biopsia.

Pese a su frecuencia (actual) la AT llegó a ser conocida hace relativamente pocos años atrás, lo cual no deja de ser llamativo, ya que algunos de los signos y síntomas que la manifiestan pueden ser francos y aún sorprendentes. Es probable que se necesitara un claro aumento de la población susceptible de sufrir la enfermedad para garantizar su frecuencia y reconocimiento.

¿Tiene algún valor para el médico práctico saber algo de la historia de las enfermedades, o mejor, de la historia de las ideas que sobre una enfermedad han tenido los médicos y conocer cómo se fue formando el modelo arquetípico?. Pienso que a los más jóvenes les ayudará saber que este modelo de enfermedad no es algo fijo e inmutable, sino que puede ser cambiante, y que es precisamente en alguno de sus pacientes donde puede observar las variaciones atípicas que pueden llevar a un nuevo modelo de enfermedad.

Para Sir Jonathan Hutchinson (1828-1913), un dermatólogo y cirujano discípulo de Paget, de estricta formación quáquera, un sombrero demasiado ajustado en la cabeza de una doméstica octogenaria fue la causa probable del trastorno que lo llevó a escribir, en 1890, su trabajo: «Enfermedad de las arterias: sobre una forma peculiar de una arteritis trombótica de los ancianos capaz algunas veces de causar gangrena». Esta paciente sobrevivió a su dolencia varios años. Sir J Hutchinson<sup>2,3</sup> fue un observador notable y un autor enor-

memente prolífico. Más de mil doscientas publicaciones registran la variedad de sus observaciones clínicas y su nombre forma parte de la famosa tríada de la sífilis congénita; fue uno de los observadores iniciales del síndrome de Claude Bernard-Horner, de la sarcoidosis cutánea y de la enfermedad de Peutz Jeghers. Hutchinson sospechó una causa física para la inflamación arterial: una presión desmedida sobre la pared vascular. Años más tarde otros pensaron en otra causa física: la luz solar, pues ¿qué arterias están más expuestas que las que corren por las sienas? La descripción de Hutchinson cayó en el olvido y no dio señal alguna entre los mil doscientos trabajos, hasta que Allen Baker Hines lo cita en su libro de 1946 sobre enfermedades vasculares periféricas.

En 1930, Max Schmidt, en un artículo que publicó en *Brain* sobre los aneurismas intracraneanos, describió el caso de un hombre de 69 años, quien después de un cuadro gripal, sufrió terribles cefaleas en la zona temporal, acompañadas de síntomas sistémicos: astenia, adelgazamiento y sudoración. Las arterias temporales, inicialmente endurecidas, se trombosaron luego, pero meses después parecían curadas. Los síntomas de un aneurisma intracraneano se hicieron luego manifiestos (pero ignoro cuáles fueron estos y si se comprobó realmente el aneurisma). Pero la descripción de Schmidt fue también olvidada hasta 1947. Habría otras dos descripciones iniciales: Mallendorf en 1867 y Vallery Radot en 1925, pero no tengo sobre ellas información adicional alguna.

Más afortunado fue el trabajo de BT Horton, JB Mogath y GE Brown<sup>2,3</sup>, quienes en 1932, en un breve resumen publicado en los *Proceedings of the Mayo Clinic*, describieron «una forma de arteritis no descrita de los vasos temporales, que representa probablemente una nueva entidad clínica». Aquí se contó ya con un examen histológico y se describió la presencia de inflamación granulomatosa. Sin conocer los detalles de la literatura previa -por cierto, harto escasos- los autores desarrollaron un estudio más detallado en los *Annals of Internal Medicine* de 1934, y fue sin duda esta continuidad y el mayor número de pacientes observados lo que hizo que se llamara enfermedad de Horton a esta patología que creían descrita por vez primera.

Bayard Taylor Horton (1895-1980) contribuyó muchísimo al estudio de las cefaleas: le debemos la descripción de las «cefaleas acuminadas o en racimo», y al uso del test de la histamina para su diagnóstico. Se dice que entre 1937 y 1957 fue consultado por 1402 pacientes afectados por cefalea.

En 1937 Horton presenta 8 pacientes (7 de ellos personales) con diagnóstico de AT; describe sus caracterís-

ticas clínicas: cefaleas más o menos constantes y más severas de noche, dolor mandibular, síntomas generales incluso fiebre moderada; de evolución favorable en 4-6 meses afectando a varones de raza blanca. Describió el compromiso de una arteria radial y en 1944 utilizó por vez primera el término claudicación intermitente de la mandíbula. En 1938 GH Jennings en *The Lancet*, publicó el primer caso de ceguera unilateral vinculable a la AT, el primer caso mortal, y destacó el aumento de la eritrosedimentación globular y el compromiso posible de las arterias de los miembros. En 1941 RJ Gilmur señaló el compromiso de la aorta. Cincuenta años después de Hutchinson y su arteria apretada, surge el compromiso aórtico.

Después de los trabajos de Horton, las descripciones médicas del pasado vinculables a la AT, dispersas aquí y allá, fueron leídas bajo una nueva luz y se iluminaron recíprocamente, contribuyendo a completar la imagen de la enfermedad. Tan tarde como en 1959, *The Lancet* publicó una carta de lectores debida a S. Harard y M. Cremin en la que describían una glositis parenquimatosa aguda con gangrena de la lengua. Leyendo toda la descripción del caso, parece indudable que la enferma padecía una AT, no reconocida por los autores. Fue ese mismo año cuando Bergan presentó el primer caso de una gangrena de lengua debida a AT en la literatura.

En 1948 JA Chavanny y JN Taptas publicaron en *Presse Medicale* un caso de AT que acusaba atroces dolores. Atribuyeron estos a una insuficiencia endócrina y les pareció lógico recurrir a un tratamiento hormonal: propionato de testosterona y pequeñas dosis de desoxicorticosterona, seguidos de extractos totales de la suprarrenal. El resultado fue inmediato: los dolores cedieron en veinticuatro horas. Otros autores dan la paternidad del uso de los corticoides a RM Shick, AH Baggentoss y HF Polley, que en los *Proceedings of the Mayo Clinic* de 1950 informaron sobre el uso de la cortisona y adrenocorticotrofina (ACTH) en la periarteritis nodosa y AT.

Para los que buscan en el pasado: Ali Ibu Isa (940-1110), un oftalmólogo de Bagdad, contó en sus memorias cómo practicaba la excisión y cauterización de las arterias en casos de inflamación de los músculos temporales, que podían ocasionar al final pérdida de la visión. Esta obra fue traducida al inglés en 1936, pero el pasaje relacionado a las arterias temporales fue «leído» por primera vez en 1960, en un tratado de Neurología (Hollenhorst, Brown, Wagener, Shick)<sup>3</sup>.

Ante una enfermedad relativamente nueva, los reumatólogos comenzaron a escrudiñar las pinturas de diferentes épocas. Así, uno de los cuadros más estudiados médicamente<sup>4</sup> fue la obra de Jan Van Eyck, «La Santa Virgen con el canónigo Van der Peale», en un museo de Brujas. El canónigo, nacido en Flandes en 1370, llegó a ser un funcionario importante de la cancillería de Bonifacio IX, en los tiempos del cisma entre Roma y



Detalle de «La Virgen con el canónigo van der Paele» de Jan van Eyck. Museo Municipal, Brujas.

Aviñón. Retirado a su ciudad natal, ofició en la catedral de San Donatino, y existen registros que revelan una progresiva declinación física desde 1431, muriendo en 1443. Van Eyck finalizó el cuadro en 1436, por encargo del canónico, para decorar una de las paredes laterales de la Iglesia. Jan V Dequeker<sup>4</sup>, un reumatólogo de Lovaina, destacó en el retrato del canónigo las arterias temporales prominentes en la sien izquierda. La mano izquierda, que sostiene el breviario, presenta una tumefacción difusa, como se ve en algunos casos de polimialgia reumática. Esta especie de «certificado médico» que pintara Van Eyck explicaba la larga dolencia del canónigo y su progresiva invalidez. Existen otros documentos pictóricos que muestran que la AT existía ya hace 600 años, y que no es una enfermedad de los tiempos modernos. Pero los ancianos -grupo más susceptible a esta enfermedad- no eran en esa época muy numerosos, ni dejó la AT marcas indelebles en huesos o articulaciones, como ocurrió con la espondilitis anquilopoyética, ya presente en el Egipto de los faraones.

Ambrose Paré, el famoso anatomista y cirujano, aparece en un grabado en cuero realizado en 1582, cuando contaba 72 años, mostrando una facies demacrada y una notable prominencia de la arteria temporal derecha<sup>5</sup>. Se sabe que Ambrose Paré sufría de cefaleas muy frecuentes y que se hacía sangrar por la arteria temporal. La resección de la arteria temporal era el único tratamiento conocido (¿eficaz?) de la enfermedad de Horton antes de la corticoterapia.

El descubrimiento de una nueva enfermedad invita inevitablemente a una mirada retrospectiva. Se trata de una nueva enfermedad, o de una patología que estaba enmascarada entre, o con, otras. Appelboom y Van Eigen, de la Universidad Erasmus de Bruselas,



Ambrose Paré.



Arpista ciego. Friso sobre la tumba de Pa-Aton-Em-Heb.

escrudiñaron los frisos de la tumba de Pa-Aton-Em-Heb (1350 antes de Cristo, la dinastía 18; muestra del arte amartiano). Allí encontraron, entre la representación de muchos músicos, la de un arpista ciego<sup>6</sup>. Esto no parecía ser raro entre los arpistas: de un estudio de 100 arpistas representados en el arte egipcio, 30 serían ciegos, y al Dios de la música se lo representaba como ciego. Pero ese arpista en particular tiene el ojo izquierdo cerrado, el párpado superior tumefacto, la cabeza echada hacia atrás, la cara emaciada, los hombros redondeados (signo de vejez) y el área temporal sobreelevada con una línea marcada. Las diferencias con otros arpistas son obvias, y los autores se preguntan: ¿puede un diagnóstico médico hacerse retrospectivamente a partir de una escultura? ¿Pueden los detalles estéticos tener un sentido médico?

La ceguera no era un signo aislado en la figura. Las otras características arriba descritas hacen posible el diagnóstico de AT hace más de 3300 años. ¿No hay cierta ironía en que la descripción gráfica más antigua haya sido la de los frisos faraónicos y la descripción médica la de un oculista de Bagdad? Son los pacientes y médicos anglosajones y escandinavos los que dominaran luego en la historia de esta enfermedad (que algunos temieron fuera otra superstición escandinava).

Con los años llegó a relacionarse la AT con otra enfermedad que fuera definida no mucho tiempo atrás de la observación de Hutchinson. Sólo dos años antes, en 1888, en una publicación en el *BMJ*, W Bruce describía bajo el nombre de «Gota reumática senil», el cuadro clínico que más tarde se llamó polimialgia reumática (PMR). Su publicación presentaba 5 pacientes (dos de

ellos con síntomas distales: en manos y pies, tobillos y muñecas). Inicialmente los estudiosos de la PMR enfatizaron los síntomas proximales, y cuando había compromiso distal, el diagnóstico solía ser otro. Para algunos se trataba de una forma frustra de la artritis reumatoidea. L Bagratuni, siguiendo la evolución clínica de sus pacientes durante diez años sin encontrar evidencia de artritis erosiva, escribió sobre la *anarthritic rheumatoid disease* en 1953. Forestier y Certoncini la llamaron *pseudopolyarthritis rhizomielique* en ese mismo año.

HS Barber, en 1957, se refirió a un *myalgic syndrome with constitutional effects: polymyalgia rheumatica*. El primer caso descrito en la literatura norteamericana bajo ese nombre fue en 1963<sup>7</sup>. En los últimos años, el compromiso periférico observado por Bruce volvió a ser revalorado. ¿Por qué pasaron más de 50 años para que la PMR pudiera ser mirada como una nueva entidad?. Si bien los signos objetivos escasos en el examen físico pueden haber contribuido a ello, lo que el enfermo narraba en cuanto a sus síntomas, ¿no tenía acaso el peso de un signo físico, al igual que las alteraciones de la marcha o la movilidad en los casos severos? Fue el sensible aumento de la población mayor lo que permitiría las diferentes observaciones de la década del '50.

En 1960, también en *BMJ*, JW Pulley y JP Hughes fueron de los primeros en interrogarse sobre la relación entre AT y PMR. Algunos escandinavos acuñaron el término «Polimialgia arterítica» creyendo que se trataba de una división artificial de una misma enfermedad. La relación entre ambas continúa misteriosa, si bien quizás en un grado ya menor.

Después de este somero repaso sobre la historia de

la AT y PMR, vale la pena recordar lo anotado recientemente por George Steiner sobre los descubrimientos científicos: «...a través del tiempo, sin embargo, y precisamente debido a la naturaleza colaboradora y plural de este proceso, las teorías científicas y los descubrimientos pueden ser concebidos como anónimos, en el sentido más amplio del término: una vasta marea que crece»<sup>8</sup>.

Dr. Miguel J. Maxit

**BIBLIOGRAFÍA**

1. González Gay M, García Porrúa C. Systemic vasculitis. North western Spain. *Medicine (Baltimore)* 1999;78:292-308

2. <http://www.whoamed.com/doctor.cpn/1054.html> (ingresado en diciembre de 2002)
3. Henriot JP, Marin J, Gosselin J, et al. Historique de la maladie de Horton. *Journal des Maladies Vasculaires* 1989;14:93-7
4. Dequeker Jan V. Polymyalgia rheumatica with temporal arteritis as painted by Jan Van Eyck in 1436. *CMA Journal* 1981;124:1597-8
5. Kahn MF. Ambrose Paré avait probablement une artérite temporelle. *Presse Medical* 1988;17(39):2054
6. Appelboom T, Van Eigem A. How ancient is temporal arteritis. *Journal Rheumatology* 1990;17(7):929-31
7. Bird HA, Esselinckx W, Dixon St. J, et al. An evaluation of criteria for polymyalgia rheumatica. *Annals of Rheumatic Disease* 1979;38:434-9
8. Steiner G. Gramáticas de la creación. Editorial *Simela*. Madrid 2001, pág. 222



La tapia. QP